

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Berlin
[Leiter: Prof. R. Rössle].)

Kongenitale, mit Magenschleimhaut ausgekleidete Mediastinalcyste mit in die Lunge penetrierendem chronischem Ulcus pepticum.

Von

Dr. Carl Böß,

Assistent am Institut.

Mit 4 Abbildungen im Text.

Intrathorakale cystische Mißbildungen waren vor nicht langer Zeit lediglich für die pathologische Anatomie und Entwicklungsgeschichte von Interesse, für die Klinik waren sie wegen ihrer Seltenheit und der Aussichtslosigkeit der Behandlung von nur unbedeutendem Wert. Erst die verhältnismäßig zahlreichen Veröffentlichungen der letzten Jahrzehnte, und zwar vorwiegend von klinischer Seite, wiesen den intrathorakalen Cystenbildungen praktische Bedeutung zu. Durch die Fortschritte der Chirurgie, besonders der Thoraxchirurgie, war mittlerweile ein Weg zur Behandlung gefunden worden.

Zur Übersicht über die intrathorakalen Cystenbildungen sei zunächst das am häufigsten angeführte Schema von *Eigler* wiedergegeben.

I. Echte Cysten.

1. Cystische Mißbildungen (Speiseröhrencysten, Bronchus- und Trachealcysten, angeborene cystische Bronchiektasien, Nebenlungen).
2. Cysten infolge embryonaler Keimverlagerung bzw. -veränderung (Dermoide, Cystangiome, Cystangiektasien).

II. Falsche Cysten.

(Echinococcus- und Erweichungscysten.)

Allerdings ist dieses Schema nicht vollständig; so fehlen die *Alveolencysten der Lungen* mit ihrer Bedeutung für den Spontanpneumothorax (*Scheidegger, Schmincke* und *Buchner*), die vom Ductus omphalomesentericus abgeleiteten *intrathorakalen Enterocystome* und die mit *Magenschleimhaut ausgekleideten Mediastinalcysten*.

Zu diesen zuletzt erwähnten, mit Magenschleimhaut ausgekleideten Cysten soll hier ein weiterer Beitrag geliefert werden, der sich noch durch eine eigentümliche Komplikation auszeichnet. Bisher sind 4 mit Magenschleimhaut ausgekleidete Cysten beschrieben worden, und zwar 2 aus dem amerikanischen Schrifttum von *Mixter* und *Clifford*, je eine von *Entz* und *Orosz* und von *Stachelin-Burckhardt*, die hier kurz angeführt seien.

1. Fall (*Mixter* und *Clifford*). 22 Monate alt, männlich. Vor 2 Monaten fieberhafte Erkrankung wie Pneumonie, dann wiederholtes Fieber, Atemnot, Erbrechen,

eitriger Auswurf, Husten. Verschiebung des Herzens nach links. Punktion wegen Verdacht auf Empyem ergibt 360 ccm milchig-opaleszierender, saurer Flüssigkeit (1010 spez. Gew.). Die Verschattung der rechten Seite macht einer aufgehellten Stelle Platz. Lipoidfüllung des rechten Bronchus gelang nicht. Die Cyste füllte sich wieder. 1. Operation: Atektase des rechten Oberlappens, die beiden andern Lappen nach vorn durch eine hinten gelegene, vom Zwerchfell bis zur Spitze reichende, etwa apfelgroße Cyste verdrängt. Die Cyste nahm im ganzen etwa 2 Drittel der rechten Thoraxseite ein und war von Pleura bedeckt. Wegen schlechten Zustandes nur Drainage. Darauf Vereiterung und hohes Fieber. Wiederholte Lipoidfüllungen zeigten Verkleinerung der Cyste durch Kontraktion. Langsame Reinigung der Cyste bis zur Absonderung von klarem, weißlichem Schleim. — 2. Operation (3 Monate später): Exstirpation der Cyste bis auf einen Rest, der bis zum Abschluß der Beobachtung (8 Monate post op.) die ursprüngliche Flüssigkeit durch eine kleine Fistel sezerniert. — Histologisch: Magenwand mit allen Schichten. Bild von Fundusschleimhaut mit Haupt- und Nebenzellen, vereinzelt *Panethsche* Zellen. Stellenweise ist die Schleimhaut zerstört, dann nur Bindegewebe, Granulations- oder lymphoides Gewebe.

2. Fall (*Mixer und Clifford*). 7 Wochen alt, männlich. Regelmäßiger Abbruch der Nahrungsaufnahme wegen Schmerzanfällen des Kindes. Lungenbefund physikalisch o. B. Röntgenbefund erweckt Verdacht auf ungewöhnliche, vielleicht tuberkulöse Pneumonie, später auf Tumor. Mehrfache Punktionen ergeben unter Druck stehende Cyste mit dickem, schleimig-zelligem Inhalt. Füllung mit Lipoidol ergab multilokuläre Cyste hinter der Trachea und Oesophagus mit Verdrängung derselben nach vorn, seitlich hinter beide Lungenoberlappenspitzen reichend. Husten oft mit Blut. Operativer Eingriff mißlang. Tod an chronischer und akuter Pneumonie.

Sektionsbefund: Cyste, bestehend aus 2 Hohlräumen, die untereinander durch 2 Öffnungen in Verbindung stehen. Der eine Teil mit magendarmartiger Schleimhaut ausgekleidet und mit dem rechten Oberlappen durch einen fibrösen Strang verbunden, der andere bindegewebig ausgekleidete Teil der Cyste hat sich durch Druckatrophie des Knochens etwas in die Wirbelkörper eingegraben. Keine Verbindung mit Bronchus oder Oesophagus. Histologisch Haupt- und Nebenzellen erkennbar.

3. Fall (*Entz und Orosz*). 20 Monate alt, männlich. In der Entwicklung stark zurückgebliebenes Kind. Seit einem Monat häufig heftiger Husten, Dyspnoe, die rechte Brustkorbhälfte abgeflacht und beim Atmen zurückbleibend. Das Rückgrat wird allmählich krummer, nach links konvexe Skoliose. Herzdämpfung um 2 Querfinger nach links verschoben. Rechts hinten unten ausgedehnte Dämpfung. Röntgenbefund: Im rechten Lungenfeld ein faustgroßer, runder, scharf umschriebener, in bezug auf Intensität mit dem Herzschatten übereinstimmender Schatten, welcher unten mit der inneren Hälfte des Zwerchfells, medial mit dem Mittelschatten zusammenfließt, lateral die Thoraxwand, oben die 2. Rippe erreicht und nur Sinus und Lungenspitze freiläßt. Diagnose: Cyste mit elastischer Wand und flüssigem Inhalt. Nach mehrfachen Punktionen, bei denen eine sich stets wieder auffüllende, strohgelbe, durchscheinende, etwas schleimige und schwach saure (spez. Gew. 1006) Flüssigkeit gewonnen wird, Operation. Wegen breiter Basis auf dem Mediastinum Verzicht auf eine Exstirpation der Cyste, nur Eröffnung mit Probeexcision und Drainage. Probeexcision ergibt Magenwand mit allen Schichten. Nach 10 Tagen Tod an Herzschwäche.

Sektionsbefund: Enteneigroße Cyste des rechten hinteren Mediastinums über dem Zwerchfell mit starker Verdrängung des Herzens nach links und Kompression der rechten Lungenlappen. Geringe Verwachsung mit dem rechten Lungenunterlappen, keine offene Verbindung mit Lunge, Speiseröhre oder Trachea. Histologisch

entsprach die Cystenwand einer ziemlich breiten, sonst normalen Magenwand. Innenauskleidung nur zu einem kleineren Teil erhalten und zum Teil bestehend aus regelrechter Magenschleimhaut mit Haupt- und Belegzellen, zum Teil aus einem einschichtigen Zylinderepithel, das stellenweise ohne trennendes Bindegewebslager direkt den glatten Muskelzellen der Muscularis aufsaß.

4. Fall (*Stachelin-Burckhardt*). 9 Monate alt, weiblich. Operation wegen Spina bifida, Tod unter den Erscheinungen einer Meningitis.

Aus dem Sektionsbefund. Verschiedene Bildungsanomalien: Uvula und Spina bifida, Divertikel der Harnblase und hühnereigroße Cyste am unteren Ende des Oesophagus, etwas rechts davon und nicht kommunizierend. Histologisch besteht die Wand der Cyste aus den charakteristischen Schichten des Verdauungstractus, die Schleimhaut zeigt Elemente, die sowohl dem Magen als auch der Speiseröhre angehören: Zylinder-, Flimmer-, kubisches Plattenepithel, Drüenschläuche und Drüsen ähnlich den Magendrüsen mit Haupt- und Belegzellen und Lymphfollikeln.

Als 5. Fall folgt dann unser Beitrag. Zunächst ein Auszug aus der Krankengeschichte der Chirurgischen Klinik der Charité, Berlin (Geh.-Rat Prof. Dr. *Sauerbruch*).

1. *Vorgeschichte*. Familie o. B. Der 3 $\frac{3}{4}$ -jährige Landwirtssohn fast von Geburt an kränklich und blaß. Bereits im 3. Lebensmonat zeitweise Teerstühle und etwas blutiger Schleim, der in leichten Hustenstößen entleert wurde. Das Kind ist schon in vielen Krankenhäusern untersucht und beobachtet worden. Die verschiedensten Diagnosen wurden gestellt, wie Darmblutungen aus einem Polypen, Pankreasstein, Perniciosa, Mediastinaltumor mit Exsudat. Erst in der letzten Zeit hat das Kind bei den Blutungen die Schmerzen bestimmter in die Brustgegend verlegt. Im Krankenhaus Eppendorf (Prof. *Schottmüller*) wurde durch Röntgenuntersuchung festgestellt, daß die Blutungen wahrscheinlich aus der rechten Lunge stammen müßten, und erstmalig die Frage eines cystischen Lungentumors erhoben.

2. *Befund* (bei der Aufnahme in die Chirurgische Klinik am 26. 10. 35). Kleiner, maximal abgemagerter Junge. Starke Anämie der Schleimhäute. Haut blaß, graugelb. Hb. 40%, Ery. 3,6, Leuko. 11000. Thorax: Verhältnismäßig weit, nur geringe Atembewegungen. Rechte Lunge: Vom Hilusgebiet abwärts perkutorisch deutliche Dämpfung. In Höhe des Hilus beginnt ein Schallwechsel, der auf einen Hohlraum im rechten Untergeschoß hindeutet. — Über beiden Lungen grobe Rgs., besonders stark in der rechten Hilusgegend. Dasselbst auch amphorisches Atmen.

3. *Verlauf* (28. 10. 35). Nachts häufig stundenlanges Husten. Rostbrauner Auswurf in erheblicher Menge. Hb. um 35%. *Röntgenaufnahmen* (Prof. *Chaoul*): Thoraxübersicht und Tomographie: Auf der Aufnahme von vorn projizieren sich in die rechte Hälfte des Herzschattens 2 rundlich-längliche Aufhellungen, eine lateral gelegene walnußgroße und eine medial gelegene taubeneigroße, die durch ein fingerdickes Septum voneinander getrennt erscheinen. Die rundliche Aufhellung besitzt unregelmäßig gezackte Randkonturen. Die Höhlen gelangen bei der Tomographie in der Mittelschicht bzw. der nach dorsal sich anschließenden Schicht deutlich zur Darstellung. *Röntgendiagnose*: Verdacht auf einen infiltrierend wachsenden Tumor mit Zerfallshöhlen.

5. 11. Pulsbeschleunigung mit Temperatursteigerung, in letzter Zeit häufig Erbrechen. 7. 11. 1. *Operation* (Geh.-Rat *Sauerbruch*): L. A. Subperiostale Resektion der 5. und 6. rechten Rippe. Durch die zarte Pleura ist der Tumor als hartes Neoplasma mit unregelmäßiger Oberfläche durchzutasten. Einlegung einer Paraffinplombe. 10. 11. Eingriff gut überstanden. Fieber, das nach der Operation auf 39,4 geklettert war, heute um 38,7. Puls um 140. In den ersten 2 Tagen nach dem Eingriff blutiges Sputum. 14. 11. Kind sieht sehr blaß aus, Hb. 30%, Husten hat etwas nachgelassen. 15. 11. Erster Verbandswechsel. Catgutfäden haben die

Wundränder durchschnitten, Plombe spontan ausgestoßen, klebt flach am Verband. Es sind schon Verwachsungen der Pleurablätter zustande gekommen. 24. 11. Täglich

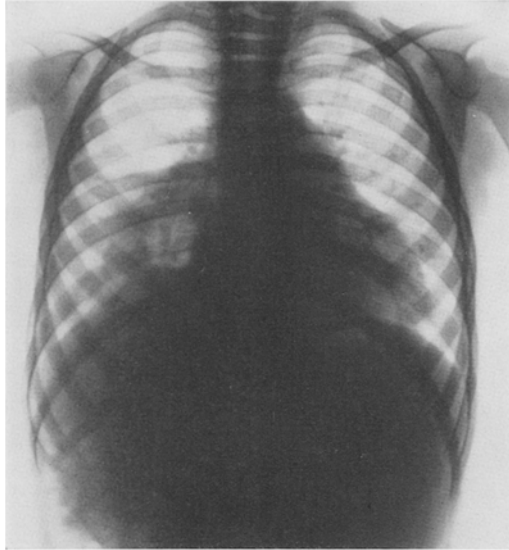


Abb. 1. Thoraxübersicht (Text s. S. 168).

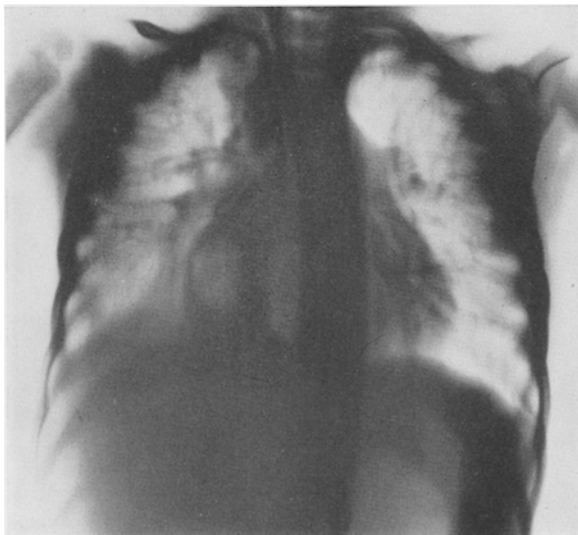


Abb. 2. Tomographie, Mittelschicht (Text s. S. 168).

minutenlange Hustenanfälle, jedesmal dabei Bluthusten. Hb. auf 20% abgesunken, deshalb am 25. 11. Bluttransfusion 200 ccm + 40 ccm Traubenzucker.

27. 11. Transfusion hat gut geholfen. Hb. 43%, deshalb 2. Sitzung der beabsichtigten Operation.

2. Operation (Geh.-Rat *Sauerbruch*). Narkose bei hängendem Kopf, Freilegung der Rippen oberhalb des in 1. Sitzung angelegten Plombenfensters. Die beiden nächsten Rippen in Handbreite reseziert. Breite Verwachsungen des hinteren Mediastinums zur Lunge sind vorhanden. Die Schwarte wird ungefähr 3 Querfinger rechts von den Dornfortsätzen längs eingebrannt. Der eingehende Finger fühlt unter der Schwarte einen cystischen Tumor, der im rechten hinteren Mediastinum paravertebral liegt. Reichlicher Blutverlust und schlechter Allgemeinzustand. Deshalb wird jetzt auf eine Exstirpation des Tumors verzichtet und dies



Abb. 3. Sektionspräparat, Brustorgane (im Zusammenhang) von hinten gesehen. *a* Blutgerinnsel in Trachea und Bronchien, *b* Bifurkationsdrüse, *c* in den rechten Unterlappen penetrierendes Ulcus, *d* Magenschleimhautcyste (eröffnet).

für eine 3. Sitzung aufgehoben. Der Zugang zum Tumor wird breit tamponiert. 28. 11. Hb. auf 31% abgesunken. Temperatur 40°, Puls 160. Bluttransfusion 300 ccm. Abends kurz nach 20 Uhr heftiger Blutsturz, Dyspnoe und Tod binnen weniger Minuten.

4. Sektion (Prof. Rössle). Diagnose (1351/35): Erstickung durch Blutfüllung der Luftwege bis in die Lungen infolge tödlicher Blutung aus einem in den rechten Lungenunterlappen penetrierenden Ulcus pepticum einer hühnereigroßen kongenitalen, mit Magenschleimhaut ausgekleideten Mediastinalcyste zwischen rechtem Unterlappen und Wirbelsäule. Chronische Pneumonie des rechten Unterlappens und teilweise Kompressionsatektase durch die Cyste und durch operativ angelegtes Plombenbett mit Tamponade und Vorwölbung der bereits schwartigen Pleura costalis. Zeichen vorgenommener Resektion der 9. bis 11. Rippe; Narbe von früherer Thoracotomie. Hochgradiges, teils substantives, teils interstitielles Lungenemphysem. Hochgradige Anämie der Baueingeweide. Leichte chronische Milzschwellung und Pulpaerweichung. Blutfüllung des Magens. Leichte Linksverbiegung der Brustwirbelsäule. 2 Nebenmilzen. Keine weiteren Mißbildungen.

Auszug aus dem Sektionsprotokoll: Leiche eines für sein Alter voll entwickelten, ziemlich gut genährten Knaben. Beim Wenden der Leiche fließt aus dem Mund

noch flüssiges, ziemlich hellrotes Blut. An der rechten Brustseite, vom Rücken ausgehend, eine durch gröbere einzelne Nähte geschlossene, 13 cm lange, nicht ganz frische Operationswunde, die in der Schulterblattlinie eine ältere, noch rote Narbe von kürzerem Verlauf kreuzt. Beim Aufschneiden der Wunde kommt man auf trockenes Wundgewebe und einen gelblich durchtränkten Gazestreifen, der nach der Tiefe zu tamponiert. — Brust situs: Weder rechts noch links läßt sich durch die Pneumothoraxprobe Gas oder Luft nachweisen. Die linke Lunge ist im geblähten Zustand vollständig mit der Brustwand und dem Mittelfell verwachsen; auch die rechte Lunge entfaltet, ebenfalls überall, aber nur durch schiefriige, feine Stränge verwachsen. Zwischen den Strängen findet sich überall seröser Erguß (70 ccm). — Die Brustorgane werden im Zusammenhang herausgenommen; sodann sieht man, daß im hinteren Phrenicocostalwinkel das Lungenfell schwartig emporgewölbt ist; die Wölbung ist zum Teil dadurch bedingt, daß die mit der obengenannten Naht zusammenhängende Operationshöhle durch einen Tampon fest ausgefüllt ist und die schwartige Pleura nach innen zu abdrängt. Auch gegen die leicht nach links verbogene Wirbelsäule finden sich schwartige, sulzige Neubildungen. Im Rachen und Kehlkopf teils geronnenes, teils flüssiges Blut, ebenso sind die ganze Luftröhre und die beiderseitigen Bronchien von Blutgerinnseln erfüllt. Das Lungengewebe ist hochgradig gebläht und dabei bleich. Bifurkationsdrüse stark geschwollen, markig, graurötlich. Die benachbarten bronchialen Lymphdrüsen weniger groß. Von der Bifurkationsdrüse muß eine zwischen ihr und der hinteren Kante des rechten Unterlappens gelegene hühnereigroße, dickwandige Cyste abgelöst werden. Nach Eröffnung der Cyste kommt man auf reichlich mit Blut gemischtem Schleim. Die Innenauskleidung des Hohlraums sieht wie eine stark gefaltete Magenschleimhaut (!) aus. Von der sackartigen Cyste führt eine zweimarkstückgroße Öffnung in den hintersten Teil des Unterlappens, woselbst eine kleinere Höhle mit einem Blutgerinnsel ausgefüllt vorhanden ist. Hier ist die Wand mehr glatt, zeigt aber mehrere kleine punktförmige Öffnungen. Eine dieser Lichtungen erscheint als ein angefressenes Gefäß, aus dem ein Blutfaden heraushängt. Ein Durchschnitt durch den Unterlappen ergibt, daß von der Unterlappenwurzel eine verschwartende Bindegewebsentwicklung gegen die inneren Lappenteile ausstrahlt. Die Blutgefäße und Bronchien erscheinen von weißen Streifen begleitet. — Beide Lungen sind richtig groß und richtig gelappt. — In der Speiseröhre etwas rötlicher Schleim, die Schleimhaut zart und glatt. Kein krankhafter Befund. Eine Verbindung zwischen Speiseröhre und Cyste besteht nicht. — Der Magen ist in seiner Form, seiner Wandung und seiner Schleimhaut vollkommen normal ausgebildet, der Inhalt besteht aus zum größten Teil geronnenem, dunklem Blut (etwa 180 ccm). Pylorus und Kardias o. B.

5. *Histologischer Befund* (Dr. Böß). *Cystenwand* (mehrere Stellen in Serienschritten): Durchweg vollständiger Aufbau einer Fundusmagenwand. Die Muskulatur zeigt zwischen ihren beiden Schichten, der inneren zirkulären und der äußeren mehr longitudinalen Schicht, Nerven und einzelne Ganglienzellen, sonst vollkommen normalen Aufbau. Das subseröse Gewebe locker, mit Arterien und Venen in gehöriger Anzahl. Die Submucosa schmal und aus lockerem Bindegewebe aufgebaut, ohne irgendwelche krankhaften Veränderungen. Ebenso zeigt die Muscularis mucosae die richtige Dicke. Die Schleimhaut ist von gewöhnlicher Breite, entspricht in ihrem Aufbau der normalen Fundusschleimhaut und wird von gleichmäßig und parallel gestellten Drüsenschläuchen aufgebaut, die von Haupt- und Belegzellen in gewöhnlichem Verhältnis gebildet werden. Das Oberflächenepithel fehlt zum größten Teil. Nur an einzelnen Stellen ist der gewöhnliche geringe, diffuse Rundzellengehalt der Schleimhaut durch dichtere Infiltration des Interstitiums diffus und auch herdförmig vermehrt, die Drüsenschläuche an diesen Stellen häufig unregelmäßig angeordnet, mit wechselnd weiter Lichtung.

Diagnose: Mit Fundusschleimhaut ausgekleidete Magenwand, herdförmig ausgebildete chronische Entzündung der Mucosa.

Geschwür an der Verbindungsstelle der Cyste mit dem rechten Lungenunterlappen (in Serienschnitten): In der Cystenwand findet sich ein größerer Wanddefekt mit steilen Rändern und dort überhängender Schleimhaut. Am Geschwürsgrund am oberflächlichsten eine fibrinoide Nekrosezone, die von zahlreichen Kerntrümmern, stellenweise in Bälkchenform, die gegen die Oberfläche wie abgeschnitten erscheinen, erfüllt ist. Auch hier am Ulcusrand eine taschenartige Unterminierung der Schleimhaut mit besonders breiter fibrinoider Nekrosezone. Unter dieser oberflächlichsten Schichte findet sich ein in den oberen Schichten noch deutlich lockeres, oft leicht myxomatöses Granulationsgewebe. In den tieferen Schichten wird dieses faserreicher und kernärmer. Nach unten zu umschiedet das narbige Gewebe einzelne



Abb. 4. In die Lunge penetrierendes Ulcus pepticum der Cyste (s. auch histologischen Befund Se. 171/172). a Lungengewebe, b Ulcus, c Cystenwand mit Magenschleimhaut.

Läppchen von Fettgewebe. In diesem Narbengewebe eingeschlossen finden sich auch zahlreiche dickwandige Gefäße mit schleimiger Auflockerung der Adventitia und wallartiger periarterieller Lymphocytenansammlung, Verdickung der Muskelwand und Polsterbildung der Intima bis zu hochgradiger Einengung der Lichtung. Einzelne dieser Gefäße liegen unmittelbar an der fibrinoiden Nekrosezone, wobei die Gefäßwand zum Teil schon in die Nekrose einbezogen ist. Auf einzelnen Schnitten findet man eine völlige Zerstörung dieser Wand, so daß eine freie Verbindung zwischen der Gefäßlichtung und dem Geschwürsgrund besteht, wobei man besonders an diesen Stellen in der oberflächlichsten Exsudatschichte des Ulcusgrundes reichlich Erythrocyten und vereinzelte Leukocyten findet. Neben den eingeschlossenen Gefäßen finden sich auch vereinzelte, von narbigem Bindegewebe eingeschleudete Nerven. Die normalen Wandschichten (Muskulatur) sind im Geschwürsgrund nicht mehr auffindbar (*van Gieson*).

Die Magenschleimhaut am Geschwürsrand zeigt eine starke Unordnung im Aufbau der Drüsen, sie sind ungleich groß, zum Teil leicht cystisch. In dem unmittelbar an den Geschwürsgrund angrenzenden Schleimhautteil finden sich nur hochzylindrische Epithelien vom Bau der Hauptzellen, etwas weiter entfernt jedoch wieder die übliche Mischung von Haupt- und Belegzellen. Das Interstitium stark von diffus verteilten Lymphocyten und einzelnen *Russelschen* Körperchen infiltriert.

Die Lymphknötchen der Schleimhaut liegen dicht und reichlich und erstrecken sich zum Teil bis unter die Muscularis mucosae. Die Schleimhaut ist in ihrer Gesamtheit im Vergleich zu der übrigen Schleimhaut der Cystenwand deutlich verdickt, ebenso die Muscularis mucosae in mäßigem Grade. In unmittelbarer Nähe des Geschwürsrandes ist die Submucosa und Muscularis propria stark von schwieligem Bindegewebe durchsetzt. Auf der anderen Seite grenzt der Geschwürsgrund unmittelbar an Lungengewebe. Hier finden sich Zeichen chronischer Atelektase sowie chronischer interstitieller Pneumonie und chronischer Bronchitis. Stellenweise findet sich auch in desquamierten Alveolarepithelien auffallend viel braunes Pigment (Hämosiderin). (In einem dicht an den Geschwürsgrund angrenzenden größeren Bronchus, dessen Epithel nicht mehr vorhanden ist und dessen Submucosa schwielig verdickt und von reichlich dichtliegenden Lymphocyten infiltriert ist, finden sich auch in dem Schwielengewebe scheinbar zusammengedrückte Schleimdrüsen mit atrophischem Epithel ohne Schleimabsonderung und kräftige Züge von glatter Muskulatur. Unter der Submucosa ein größerer Bronchialknorpel mit starker Verkalkung der zentralen Partien.)

Diagnose. In die Lunge penetrierendes Ulcus der Cystenwand nach Art eines Ulcus pepticum. Chronische Atelektase, chronische interstitielle Pneumonie und chronische Bronchitis in den angrenzenden Lungenteilen. Zeichen früher verarbeiteter Blutaspiration.

Der Sektionsbefund und die histologische Untersuchung ergaben also zur allgemeinen Überraschung keinen intrapulmonalen Tumor oder Cyste, sondern eine extrapulmonal gelegene, vollkommen mit Magenschleimhaut ausgekleidete Cyste, die durch ein typisches peptisches, chronisches Magengeschwür in den rechten Unterlappen eingebrochen war. Das penetrierende Geschwür hatte sekundär eine kleine Höhle im rechten Unterlappen gebildet. Leider war der Junge vor der beabsichtigten letzten Operationssitzung einer wiederholten, diesmal tödlichen Geschwürsblutung erlegen. Das vorher ziemlich unklare Krankheitsbild war so restlos aufgeklärt.

Der beschriebene Fall stellt die erste Cyste dar, die *vollkommen* mit Magenschleimhaut ausgekleidet war, während die oben angeführten 4 Cysten nur stellenweise das Bild einer typischen Magenschleimhaut geboten hatten. Erforderlich ist es nun, den Entstehungsmöglichkeiten der Cyste und weiter auch des Magengeschwürs in der Cyste nachzugehen.

Für die Entstehung der Cyste bietet uns die Kenntnis der Entwicklungsgeschichte die verschiedenartigsten Möglichkeiten.

1. Durch abnorme Abschnürung des Vorderdarms.
 - a) Aus der Speiseröhrenanlage.
 - b) Aus der Magenanlage.
2. Aus Rudimenten des Ductus omphalo-mesentericus (intrathorakales Enterocystom).

Zu 1. Aus dem Vorderdarm im Bereich der Speiseröhrenanlage entstandene Cysten werden von den meisten Untersuchern auf Störungen bei der Abschnürung der Trachea vom Darmschlauch, die beim Embryo von 2,5 mm Länge beginnt und bei etwa 9—10 mm Länge vollendet ist, zurückgeführt. Dabei entwickelt sich nur ein Teil dieser Mißbildungen

im Sinne der Speiseröhre, ein anderer Teil im Sinne der Tracheal-Lungenanlage, während ein dritter Teil Kombinationsformen zwischen Speiseröhren- und Lungenanlage darstellt. *Bert* und *B. Fischer* haben eine Reihe folgender Art aufgestellt: Oesophaguscysten mit Flimmer- und Plattenepithel, Cysten mit Flimmerepithel, Cysten mit Flimmerepithel und Bronchialknorpel, Nebelungen; dabei nehmen *Bert* und *Fischer* für die bei der Abschnürung ausgeschalteten Keime des Vorderdarms „prospektive Potenzen“ an, die eine Entwicklung in dem einen oder anderen Sinne, also nach dem Vorbild der Speiseröhre oder der Lungenanlage bedingen.

Beschäftigen wir uns zunächst mit den *sog. Speiseröhrencysten*, die übrigens niemals eine Verbindung mit der Speiseröhrenlichtung aufweisen und also auch nicht als Divertikel aufgefaßt werden können, so ist zunächst das bunte Bild der verschiedensten Epithelformationen als Cystenauskleidung auffallend. Man erklärt sich diese Erscheinung dadurch, daß das entodermale Oesophagusepithel alle Zellformen — und zwar durch Differenzierung aus der basalen Zellreihe (ursprüngliche Entodermzellen) — bildet, die im Verlauf der Entwicklung im Oesophagus auftreten; das sind Flimmerzellen, Schleimzellen, Zylinderzellen und Plattenepithelzellen (*Schridde*). So ist unter der großen Zahl der Cysten auch eine von *Stöber* beschrieben worden, der in einer Cyste alle Zelltypen vorhanden sah, die im normalen Entwicklungsgang der Speiseröhre auftreten, „also auf kleinem Raum die Kopie des normalen Werdegangs“.

Wenn wir nun zu den *mit Magenschleimhaut ausgekleideten Cysten* übergehen, so ist der von *Stachelin-Burckhardt* beschriebene Fall genetisch am eindrucksvollsten. *Stachelin* bezeichnet seine Cyste als eine mit Magenschleimhaut versehene Cyste des Oesophagus, mit letzterem den Ursprung andeutend. Tatsächlich fanden sich in dieser Cyste, deren Wandungen — wie auch bei den übrigen beschriebenen Oesophaguscysten — aus den charakteristischen Schichten des Verdauungstrakts bestanden, Schleimhautelemente, die sowohl der Speiseröhre als dem Magen angehörten, also Flimmer-, Zylinder-, kubisches Plattenepithel, sowie Drüsenschläuche und Drüsen ähnlich den Magendrüsen mit Lymphfollikeln. *Stachelin* meint, daß das abgeschnürte Stück der entodermalen Oesophagusanlage in seinen Fällen die Möglichkeit der Differenzierung sowohl zu Magenschleimhaut wie zu Oesophagusepithel einschloß und daß es sich dabei um eine Abschnürung der so häufigen Magenschleimhautinseln des Oesophagus (*Schaffer*, *Schridde*, *Schaetz* u. a.) handeln könne, die etwa in der 16. bis 17. Woche des Embryonallebens (*Schaffer*, *Schridde*) entstehen. Auch *Entz* und *Orosz* halten die Entstehung ihrer Cyste durch organoide Abschnürung einer Speiseröhren-Magenschleimhautinsel für wahrscheinlich.

Die Entstehung der von uns beschriebenen, vollkommen mit Magenschleimhaut ausgekleideten Cyste durch Abtrennung einer Magenschleimhautinsel des Oesophagus muß somit zumindest für möglich gehalten werden. Dagegen ist eine Entstehung aus den häufig beschriebenen mikroskopisch kleinen Cysten innerhalb der Magenschleimhautinseln (*Nakamura, Ruckert, K. Schwalbe, Lubarsch* u. a.) im Sinne eines sukzessiven Überganges zu den großen Magenschleimhautcysten unwahrscheinlich, da diese Cystchen wohl eher ebenso wie die so zahlreich vorkommenden Oesophaguscystchen anderer Speiseröhrenabschnitte nicht als Gewebsmißbildungen, sondern als Retentionscysten (verstopfte Schleimdrüsen) angesehen werden müssen und von einem Teil der Untersucher auch angesehen werden.

Viel eher wäre verständlich, daß die während der Entwicklung des Oesophagusrohres am Ende des 1. Embryonalmonats bis zum Anfang des 2. Monats im Epithel seitlich auftretenden Hohlräume, die mit der Hauptlichtung offenbar nicht immer in Verbindung stehen (*Keibel und Mall, W. Fischer*) abgeschnürt werden könnten. Es entstehen dann — je nachdem, welche Potenzen das in den kleinen Hohlräumen abgeschlossene entodermale Epithel in sich trägt — diese oder jene Art Cysten, also auch Magenschleimhautcysten. In unserem Fall würde sich dann das in den frühesten Stadien indifferente Speiseröhrenepithel an einer solchen Stelle nicht in flimmerndes Zylinderepithel, sondern in Drüsenepithel umgewandelt haben (heterotope Magendrüsenentwicklung).

An dieser Stelle sei auch eine jüngst veröffentlichte Arbeit von *Koboth* erwähnt, die eine ganz seltene Lungenfehlbildung behandelt. Bei einer Frühgeburt fand sich eine geschwulstartige Fehlbildung des ganzen linken Unterlappens, der durch einen kleinfautgroßen Tumor ersetzt war. Die Geschwulst bestand aus 2 Systemen von Hohlräumen, von denen die kleineren — den Alveolen entsprechend — mit kubischem bis zylindrischem Epithel besetzt waren, die größeren — den Bronchien entsprechend — mit hohem Zylinderepithel oder magenschleimhautähnlichem, polypös gewuchertem Epithel ausgekleidet waren. Knorpel und Gefäßbegleitung der den Bronchien entsprechenden größeren Hohlräume fehlte völlig. Der Befund wurde als adenomartige diffuse Fehlbildung der Lungensystemanlage des linken Unterlappens gedeutet. Für die Frage der Entstehung aus dem Vorderdarm findet sich nur der einzige Hinweis, daß die Geschwulst „mit der Anlage der Lunge aus dem Vorderdarm in Verbindung gebracht werden mag“. Meines Erachtens handelt es sich auch bei dieser eigentümlichen Fehlbildung mit großer Wahrscheinlichkeit um bei der Aussprossung der Tracheal-Lungenanlage aus dem Vorderdarm abgeschnürte Teile der Oesophagusanlage mit der Fähigkeit zur multipotenten Epitheldifferenzierung. Daß eine Entstehung aus der Lungensystemanlage weniger wahrscheinlich ist, dafür spricht vor allem

der vollkommen fehlende Knorpel und die fehlende Gefäßbegleitung der größeren Hohlräume („Bronchien“).

Die Lage unserer Cyste und der übrigen Magenschleimhautcysten im hinteren unteren Mediastinum mag mit Rücksicht auf die typische Lage der Magenschleimhautinseln in Höhe des Ringknorpels zunächst eigenartig erscheinen, doch steht sie nur scheinbar mit der oben angenommenen Entstehungsweise in Widerspruch, wenn man erstens das stärkere Wachstum der Speiseröhre bedenkt, zweitens sich gut eine Verlagerung von Oesophaguswandteilen durch die caudalwärts sprossende Tracheal-Lungenanlage vorstellen kann. Auch die Entstehung aus den sog. unteren kardialen Oesophagusdrüsen (*Schaffer, Schaetz*), die ebenfalls das Bild von Fundusschleimhaut bieten können, wäre möglich und würde sogar am ehesten der Lage unserer Cyste entsprechen.

Eine weitere Möglichkeit der Cystenentstehung besteht in der *Abschnürung aus der embryonalen Magenanlage*, die allerdings dann vor der Trennung der primären Leibeshöhle in Brust- und Bauchhöhle durch das Zwerchfell erfolgt sein müßte. Eine solche Verlagerung aus abdominellen Organen in die Brusthöhle und umgekehrt ist uns durch die sog. Bauchlungen und die ebenfalls vom Oesophagus abgeleiteten intraabdominellen Plattenepithelcysten einerseits, durch die intrathorakalen Enterocystome andererseits bekannt, gehört allerdings zu den größten Seltenheiten. Zeitlich wäre eine solche Entstehung dann in die frühembryonale Zeit, jedenfalls vor den Schluß der beiderseitigen „Pleuropéritonealpassage“ (Foramen pleuro-peritoneale) in der 7. bis 8. Embryonalwoche (*H. v. Meyenburg*) zu verlegen. *Sauerbruch*, der über diese von ihm operierte Magenschleimhautcyste auf dem vorletzten Chirurgenkongreß (Berlin 1936) unter „Seltene Krankheitsbilder“ referiert hat, hielt eine kongenitale Abschnürung aus der Magenanlage für wahrscheinlich. Eine sichere Abschnürung von der Magenanlage ist allerdings aus dem Schrifttum bisher nicht bekannt, vielleicht mit Ausnahme des jüngst von *Scheidegger* veröffentlichten Falles, der zeigt, zu welch grotesken Bildungen Sprossungen im Bereich des Vorderdarms führen können. *Scheidegger* fand bei einer Frühgeburt im 9. Monat eine linksseitige intrathorakale Nebenlunge, die mit dem Magen (!) durch einen teilweise mit Magenschleimhaut ausgekleideten Gang in Verbindung stand. Das Gewebe der Nebenlunge war weitgehend ausdifferenziert, die Alveolen ausgebildet, die Bronchien zum Teil stark cystisch, teilweise nach Art kongenitaler Bronchiektasien, umgewandelt. Die Verbindung der Nebenlunge mit dem Magen durch einen weitgehend von Magenschleimhaut ausgekleideten, organartigen Stiel ließ *Scheidegger* annehmen, daß es sich um eine aus dem Vorderdarm entstandene isolierte, dritte Lungenanlage handelt.

Zu 2. Als letzte Möglichkeit muß noch die *Entstehung der Cyste aus einem Rudiment des Ductus omphalo-mesentericus* als „intrathoracales Enterocystom“ in Betracht gezogen werden. Auch hier wäre eine Verlage-

rung des abgeschnürten Teiles vor dem Zwerchfellschluß in der 7. bis 8. Embryonalwoche unbedingte Voraussetzung. Daß derartige Verlagerungen vorkommen, zeigen die bisher veröffentlichten intrathorakalen Enterocystome (*Roth, Hennig-Leuss, Schmincke, K. Brass*), bei denen sich neben dem anatomischen Bau der Dünndarmwand zum Teil einschichtiges kubisches Epithel, zum Teil zahllose Zotten mit typischen *Lieberkühnschen* Crypten als Cystenauskleidung fanden. Da heterotope Magenschleimhautbezirke auch im Bereich des Dünndarms vorkommen, und zwar überwiegend in den Resten des Ductus omphalo-mesentericus (*Meckelsches* Divertikel = unvollständige innere Dottergangsfistel; offener Ductus omph. mes. = vollständige Dottergangsfistel; unvollständige äußere Dottergangsfistel, klinisch meist Nabeltumor; Dottergangscysten) (*Schaetz u. a.*), kann auch diese Entstehungsweise keineswegs als abwegig bezeichnet werden. *Siegenbeck van Heukelom* fand bei einem 2½-jährigen Knaben eine Nabelgeschwulst von Pseudopylorus-schleimhaut überzogen, außerdem bei einem fast ausgetragenen Foetus am Ende eines von Dünndarmschleimhaut ausgekleideten *Meckelschen* Divertikels ein vollkommen abgeschlossenes Cystchen, das ebenfalls die gleiche Magenschleimhautbeschaffenheit wie der Pylorus des gleichen Foetus aufwies.

Eine *kritische Beurteilung* der angenommenen 3 Entstehungsweisen der Cyste erscheint *zusammenfassend* recht schwierig, da eine jede Theorie die Mißbildung ausreichend erklären kann. Am wahrscheinlichsten ist wohl die Entstehung durch Abschnürung einer Magenschleimhautinsel der Speiseröhre oder einer entodermalen Epithelanlage, die die Kraft zur heterotopen Magenschleimhautbildung in sich trug. Dafür spricht erstens die Lage der Cyste, zweitens die zum Teil einen Übergang zu unserer Cyste bildenden Oesophagus- und Magenschleimhautcysten, insbesondere die Cyste von *Stachelin-Burckhardt*.

Interessant war weiter, die Cystenschleimhaut auf ihre *funktionelle Tüchtigkeit* zu untersuchen, die aus einer Tatsache, nämlich der des peptischen Ulcus in der Cyste, leicht kenntlich wird. Durch die tödliche Ulcusblutung war die Möglichkeit einer einwandfreien chemischen Untersuchung des Cysteninhalts genommen worden. Da jedoch der histologische Nachweis eines peptischen Geschwürs ebenso sicher wie der chemische Nachweis ist, besteht kein Zweifel, daß auch peptischer Magensaft durch die Schleimhaut produziert wurde. Nach *Hamperl* bietet das peptische Ulcus typische Gewebsveränderungen, wie sie nur im Magendarmtrakt vorkommen, in dem peptischer Magensaft produziert wird. Es würde das auch eine weitere Stütze für die Annahme (*Schaetz*) bedeuten, daß die physiologische Funktion der Magenschleimhautbezirke des Oesophagus der des Magens selbst gleich zu sein scheint, da auch an den Inseln wie im Magen Selbstverdauungsprozesse in Form peptischer Geschwüre vorkommen.

An dieser Stelle sei auch der *Entstehung des Ulcus* in der Cyste im Hinblick auf die *verschiedenen Ulcustheorien* gedacht. Ich erwähne kurz die Entstehung des Ulcus durch Blutkreislaufstörungen (Thrombose, Embolie; spasmogene, auch neurogene Theorie genannt, von *Hauser, Rösle* und *G. v. Bergmann*), die Gastritistheorie, d. h. Entstehung auf dem Boden einer Gastritis (*Konjetzny* u. a.), schließlich die chemische Theorie, d. h. die Ulcusentstehung durch peptische Wirkung hyperaciden Magensaftes (*Büchner, Aschoff*). Man muß zugeben, daß die erste Entstehungsweise, d. h. infolge von Blutkreislaufstörungen durch mechanische Einflüsse, z. B. durch Kompression, hier wohl eine Rolle spielen mag, während die zweite Entstehungsweise auf dem Boden einer Gastritis hier sicher abgelehnt werden kann, da sich in unserer Cyste nur unmittelbar an den Ulcusrändern eine geringe Reizung der Magenschleimhaut fand. Am wahrscheinlichsten ist die Entstehung durch peptische Wirkung, zumal in dieser Cyste wohl sicher primär kein Abfluß des von der Schleimhaut gebildeten Verdauungssaftes vorhanden war. Es wäre jedoch verfehlt, aus der Annahme einer rein peptisch-chemischen Entstehungsweise unseres Ulcus eine Stütze für diese oder jene Theorie der Ulcusentstehung im Magen oder Duodenum ableiten zu wollen, zumal eine gewisse Anfälligkeit heterotoper Magenschleimhautbezirke, möglicherweise auf Grund mangelhafter Gewebsbildung (*Schaetz*), — man denke auch an die nicht so seltenen *Ulcera peptica* in Magenschleimhautinseln des *Meckelschen Divertikels* — sich nicht von der Hand weisen läßt.

Das *klinische Symptomenbild* war in unserem Fall vor allem durch die eigentümliche Komplikation des in die Lunge penetrierenden chronischen blutenden Ulcus bestimmt, während die übrigen Erscheinungen (Anämie und chronische Lungenentzündung) sekundär bedingt waren. Das Symptomenbild der übrigen klinisch manifest werdenden intrathorakalen Cysten gleicht im wesentlichen dem anderer mediastinaler Tumoren. Meist wird die Frage der Kompression und die Empfindlichkeit der betroffenen Organe im Vordergrund stehen. Danach werden je nach Lage und Größe der cystischen Neubildung die Symptome außerordentlich mannigfach sein. Die Diagnose ist meist sehr schwierig (man vergleiche den klinischen Verlauf der oben beschriebenen Cysten [!]), und wird häufig erst bei der Operation oder der Autopsie zu stellen sein.

Zusammenfassung.

1. Bei einem 3³/₄jährigen Knaben fand sich eine rechtsseitige, vollkommen mit Magenschleimhaut ausgekleidete hintere Mediastinalcyste von Hühnereigröße, die durch ein penetrierendes chronisches und peptisches Magengeschwür in den rechten Lungenunterlappen eingebrochen war. Das Geschwür hatte nach wiederholten, seit dem 3. Monat bestehenden Blutungen zu einer tödlichen Hämoptoe geführt, bevor nach zwei vorbereitenden Operationen die letzte Sitzung ausgeführt werden konnte.

2. Die Entstehungsmöglichkeiten der kongenitalen Cyste werden auf Grund entwicklungsgeschichtlicher Betrachtungen erörtert, wonach die Entstehung durch Abschnürung einer Magenschleimhautinsel, oder einer entodermalen Epithelanlage des Oesophagus (Vorderdarm) mit der Potenz zur heterotopen Magenschleimhautentwicklung am wahrscheinlichsten ist. Doch ist auch die Entstehung durch abnorme Abschnürung aus der Magenanlage (Vorderdarm) und aus in den Brustraum verlagerten Rudimenten des Ductus omphalomesentericus (intrathorakales Enterocystom) möglich.

3. Auf Grund der histologischen Untersuchung wird die Funktionsfähigkeit, d. h. die Produktion peptischen Magensaftes sichergestellt und die Entstehung des Ulcus in der Cyste durch rein peptisch-chemische Wirkung angenommen.

Schrifttum.

- Adams u. Swanson*: Internat. Clin. IV., s. 45. — *Bergmann, G. v.*: Funktionelle Pathologie, 2. Aufl., S. 62f. Berlin: Julius Springer 1936. — *Bert u. B. Fischer*: Frankf. Z. Path. 6, 27 (1911). — *Brass, K.*: Frankf. Z. Path. 50, 26 (1936). — *Corning*: Entwicklungsgeschichte des Menschen, S. 314f. 1925. — *Eigler*: Dtsch. Z. Chir. 1926, 199. — *Entz u. Orosz*: Frankf. Z. Path. 40, 229 (1930). — *Fischel*: Entwicklungsgeschichte des Menschen, S. 333f. Berlin: Julius Springer 1929. — *Fischer, B.*: Henke-Lubarsch, Bd. 4, S. 82, 89f. — *Hamperl*: Verh. dtsch. Path. Ges., Rostock 1934. — *Kaufmann*: Spezielle pathologische Anatomie, Bd. 1, S. 588, 596, 632f. 1930. — *Koboth, J.*: Frankf. Z. Path. 50, 10 (1936). — *Krampff*: Dtsch. Z. Chir. 194. — *Keibel u. Mall*: Handbuch der Embryologie, Bd. 2, S. 302, 344f. 1911. — *Lubarsch*: Nachtr. z. K. Schwalbe: Virchows Arch. 179, 74 (1905). — *Meyenburg, H. v.*: Henke-Lubarsch, Bd. 9, S. 1, 477. — *Mixter and Clifford*: Ann. Surg. 90 (1929). — *Nakamura*: Z. angew. Anat. 1, 461 (1914). — *Roth*: Virchows Arch. 86, 371 (1881). — *Rössle, R.*: Münch. med. Wschr. 25 (1912). — *Ruckert*: 175, 16; 177, 577 (1904). — *Sauerbruch, F.*: Chirurgie der Brustorgane, 2. Aufl., S. 440. — *Zbl. Chir.* 14, 852 (1926); 21 (1936) Kongreßber. *Sauerbruch-Fick*: Zbl. Chir. 47 (1931). — *Schaetz*: Virchows Arch. 241, 148 (1923). — *Schmincke*: Virchows Arch. 227, 12 (1920). — *Schneider*: Schwalbe, Morphologie der Mißbildungen, Bd. 3, 8. Lief. 1912. — *Schridde*: Virchows Arch. 179, 562; 186, 418. — *Schwalbe, K.*: Virchows Arch. 179, 60 (1905). — *Siegenbeck van Heukelom*: Virchows Arch. 111 (1888). — *Stachelin-Burckhardt*: Arch. Verdgskrkh. 15, 584 (1909). — *Stöber*: Beitr. path. Anat. 52, 512 (1912).